

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

POUR LE

382

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Robert LAVIEILLE

Né le 14 Août 1896 à Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

LE

SYNDROME INFUNDIBULAIRE

DANS

L'HYDROCÉPHALIE ESSENTIELLE

Président : M. ACHARD, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LITTÉRAIRE ET MÉDICALE

LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1922

588

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

N°

POUR LE

382

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Robert LAVIEILLE

Né le 14 Août 1896 à Paris
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

LE

SYNDROME INFUNDIBULAIRE

DANS

L'HYDROCÉPHALIE ESSENTIELLE



Président : M. ACHARD, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LITTÉRAIRE ET MÉDICALE

LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1922

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESEUR : M. POUCHET

PROFESSEURS.

MM.

Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNEO
Physiologie	Ch. RICHET
Physique Médicale	André BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	Marcel LABBE
Pathologie médicale	RÉNON
Pathologie chirurgicale	LECENE
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
	ACHARD
Clinique médicale.	VIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
	MARFAN
	NOBECOURT
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	P. MARIE
Clinique des maladies contagieuses.	TEISSIER
	DELBET
Clinique chirurgicale.	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique	J. L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile.	Aug. BROCA
Clinique thérapeutique	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino laryngologie	SEBILEAU

Agrégés en exercice

MM.

ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FIESSINGER	LEMIERRE	REITTERER
BASSET	GARNIER	LEQUEUX	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEREBOULLET	RICHAUD
BLANCHETIÈRE	GREGOIRE	LERI	ROUSSY
BRANCA	GUILLEMINOT	Le LORIER	ROUVIERE
CAMUS	GUENIOT	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ A.
CHIRAY	GULLAIN	MATHIEU	TANON
CHAMPY	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHEVASSU	JOYEUX	MOCOQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE (HENRI)	MULON	VILLARET
DESMAREST	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DEBRE	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR

*Faible témoignage de reconnaissance
et de profonde affection.*

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD

Médecin de l'Hôpital Beaujon

Professeur de clinique à la Faculté

Secrétaire général de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

*que je remercie encore une fois pour
le nouvel honneur qu'il me fait.*

AVANT-PROPOS

Avant d'aborder notre sujet nous avons à remplir un devoir bien doux et bien difficile à la fois, celui de remercier les maîtres nombreux qui ont bien voulu, dans le cours de nos études médicales, nous accepter ou nous considérer comme leur élève.

Que M. le D^r Beaufumé, notre tout premier maître, que MM. les docteurs Baudet, chirurgien de l'hôpital Bichat, Papillon, médecin de l'hôpital Trousseau, Funk-Brentano, accoucheur de l'Hôpital Boucicaut, veuillent donc bien accepter ici l'expression de toute notre gratitude.

Que M. le D^r Galliard, médecin honoraire de l'hôpital Lariboisière, soit persuadé que nous conservons des quelques moments trop courts passés dans son service un souvenir précieux.

A M. le professeur Achard, dont nous avons été l'externe à l'hôpital Beaujon, nous devons une marque particulière de reconnaissance. Il connaît les sentiments respectueux et dévoués que nous professons à son égard, Ses leçons magistrales auxquelles nous avons, pendant une année malheureusement trop vite passée, assisté

avec une attention que les sujets choisis rendaient facile et toujours remplie d'intérêt, resteront profondément gravées dans notre mémoire.

Que M. le docteur Grégoire, chirurgien de l'hôpital Tenon, professeur agrégé à la Faculté de Médecine, qui joint à une science et à une maîtrise chirurgicales profondes, une bonté sans bornes, veuille bien nous permettre de lui dire combien nous conservons vivace la dette de reconnaissance que nous avons contractée envers lui pour les délicates opérations où il a bien voulu intervenir à diverses reprises en faveur des nôtres et en notre faveur propre.

Que notre excellent maître, M. le docteur Babonneix, médecin de l'hôpital de la Charité, qui nous a toujours accueilli avec la plus grande bienveillance et qui, par ses conseils éclairés, sa méthode scientifique rigoureuse, sa préoccupation constante de ne rechercher que la vérité, nous a grandement facilité l'élaboration de notre thèse, nous permette de lui adresser ici le témoignage de notre inaltérable gratitude.

M. le Dr Ehrenpreis, chirurgien assistant de la consultation de chirurgie de la Charité, a été aussi notre maître ; nous n'avons garde de l'oublier.

Enfin nous présentons tous nos remerciements à M. le docteur Mouriquand, professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Lyon et à M. le docteur Lhermitte pour les documents personnels qu'ils ont bien voulu nous confier.

INTRODUCTION

Au moment où de nouvelles découvertes sur les fonctions des glandes endocrines ouvrent des horizons nouveaux à la physiologie et à la pathologie, il apparaîtra peut-être inopportun et rétrograde de vouloir contester à l'une d'elles un peu de ce terrain qu'elle semblait avoir définitivement acquis. Il est encore classique de dire qu'il faut penser à un trouble de la sécrétion hypophysaire en présence d'un syndrome adiposo-génital. Et cependant, tout au moins dans le cas où ce syndrome vient compliquer l'hydrocéphalie essentielle, il semble bien qu'il faille chercher ailleurs que dans l'hypophyse la lésion en cause. Cette hypothèse a déjà trouvé d'éminents défenseurs qui sont venus lui apporter l'appui de leur science et de leur expérience. Récemment elle a été remise à l'ordre du jour par M. Babonneix qui s'est livré à une étude approfondie des faits et s'est efforcé d'en tirer des conclusions précises. Personnellement, nous n'avons fait que suivre la voie qu'il nous a montrée et, si ce travail présente quelque intérêt, c'est à lui qu'en revient tout le mérite.

CHAPITRE PREMIER

DÉFINITION ET ÉTUDE CLINIQUE

L'hydrocéphalie dite essentielle s'accompagne parfois de troubles très spéciaux qui méritent bien le nom de complications. Le plus souvent, ces troubles se limitent à de la céphalée, des vertiges, des nausées, de la cécité ; ils sont alors sous la dépendance immédiate d'une hypertension intracrânienne et pourraient, ce nous semble, être considérés comme faisant partie d'un groupe de complications *directes*. Car ce ne sont pas là, en effet, les seuls désordres que l'on puisse rencontrer au cours de l'hydrocéphalie. Chez certains malades, peu nombreux, il est vrai, le tableau clinique se complète et bientôt apparaissent d'autres symptômes qui ne relèvent plus d'une hypertension diffuse mais d'une compression localisée de l'encéphale, qui se manifestent, peut-on dire, à distance en modifiant profondément les conditions de la vie végétative et que nous rangerons, si l'on accepte notre classification, dans le groupe des complications

indirectes. A ce groupe appartient exclusivement ce que l'on a décrit sous le nom de *syndrome infundibulaire* et c'est lui qui va faire le sujet de ce travail. Les éléments qui le constituent sont aujourd'hui bien connus, mais c'est leur coexistence avec l'hydrocéphalie essentielle qui est particulièrement intéressante. Nous y voyons des faits nouveaux qui doivent apporter leur contribution à l'étude si difficile des fonctions des parois du troisième ventricule et tout spécialement de la région infundibulo-tubérale.

Mais, avant toute discussion, qu'on nous permette de rappeler brièvement les différents aspects que revêt le syndrome infundibulaire chez les hydrocéphales. Ce que l'on remarque au premier abord chez ces malades c'est l'*adiposité*. En général, la graisse envahit tout le corps. La face est élargie. Les glandes mammaires anormalement développées s'affaissent sur la poitrine. La paroi abdominale épaissie tombe au devant du pubis à la façon d'un tablier. Les membres, arrondis en colonne, supportent des extrémités souvent épargnées. Quelquefois l'adipose n'est pas généralisée : on note alors la présence de masses lipomateuses ou même adéno-lipomateuses localisées en différents points (nuque, bras, etc.).

A l'obésité s'associent fréquemment des *dystrophies génitales*. Chez l'adulte, les caractères sexuels secondaires font défaut. Les poils n'apparaissent pas même aux zones d'élection. La voix reste fluette rappelant celle des castrats. L'appétit sexuel est médiocre. Chez l'homme, il n'est pas rare d'observer une ectopie testiculaire. De toutes façons, les testicules gardent le type infantile ; la

frigidité ou l'impuissance sont la règle. Chez la femme, la menstruation devient irrégulière puis disparaît définitivement. Chez l'enfant, la puberté avorte.

A ces dystrophies portant sur les organes génitaux, la peau et le tissu cellulaire peuvent s'en ajouter d'autres intéressant le *squelette* qu'il y ait nanisme, infantilisme, arrêt de développement du tronc ou au contraire accroissement rapide de la taille. On peut encore observer de la *somnolence* continue ou des crises de narcolepsie, des *modifications de la pression artérielle*, des *variations du métabolisme hydrocarboné* avec en général un accroissement de la tolérance pour les sucres et enfin des *troubles de la circulation et de la régulation de l'eau* dans l'organisme c'est-à-dire des phénomènes *d'ordre diabétique* : polyurie avec ou sans polydipsie, boulimie, diabète insipide. Bien entendu, le syndrome infundibulaire ne forme pas un bloc indivisible. Le plus souvent, il se limite à quelques-uns de ses éléments. Le plus constant d'entre eux est l'adiposité.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

C'est à Bourneville et Noir que revient le mérite d'avoir signalé les premiers la coexistence de l'hydrocéphalie et de l'obésité. Leur mémoire de 1893, au *Congrès des Aliénistes et Neurologistes de langue française*, en relate quelques observations.

En 1909, MM. Marinesco et Goldstein rapportent deux cas d'hydrocéphalie avec adiposité généralisée (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909, p. 628-649).

En 1910, MM. Babonneix et Paiseau, dans un important travail consacré à l'obésité infantile, citent l'observation de deux fillettes atteintes d'adiposité avec hydrocéphalie (*Gazette des Hôpitaux*, 13 septembre 1910, 104, n°).

La même année, Cusling publie un article qu'il intitule : « the pituitary body and its disorders » dans lequel il présente un nourrisson atteint d'hydrocéphalie congénitale avec adiposité (Philadelphie, 1910, p. 204).

En 1910, Goldstein communique trois cas de « ménin-gite séreuse revêtant l'aspect d'une affection hypophy-saire » observés chez trois adolescents hydrocéphales et obèses (*Archiv. für Psychiatrie*, 1910, t. XLVII, p. 126-153).

En 1911, Neurath étudiant l'adiposité hypophysaire et eunuchôïde dans l'enfance cite deux observations d'adi-posité liée à l'hydrocéphalie (*Wiener klin. Wochen-schrift*, 12 janvier 1911, p. 43-49).

En 1913, le Pr Mouriquand établit dans le *Paris médi-cal* du 6 décembre une mise au point de la question des syndromes à surcharge adipeuse régis ou non par une lésion hypophysaire.

En 1915, Lewis Pollock consacre au même sujet une importante étude où figurent quatre cas (Hypopituitarism in chronic hydrocephalus *Journal of American Medi-cal Association*, 30 janvier 1915, p. 395).

Une observation d'Al. Obregia, C. I. Urechia et A. Po-pea rapportée dans la *Nouvelle Iconographie de la Sal-pêtrière* (décembre 1915, t. XXVII, p. 317-326), rentre dans le même groupe.

Une autre présentée à la *Société Médicale des Hôpi-taux*, le 14 juin 1918, par MM. Babonneix et H. David concerne un brachycéphale débile probablement petit hydrocéphale avec adéno-lipomatose fruste.

En 1919, Strauch cite le cas d'une fillette hydrocéphale et obèse (*Journal of American Medical Association*, 1919, t. LXXII, n° 22).

La même année, MM. Babonneix et Sevestre publient

dans la *Gazette des Hôpitaux* (7 et 9 octobre 1919) une observation d'adéno-lipomatose fruste.

En 1920, M. Mouriquand observe dans son service le cas d'un jeune garçon de deux ans et demi atteint d'hydrocéphalie avec syndrome adiposo-génital.

La dernière observation du même genre que nous connaissions a été présentée à la *Société Médicale des Hôpitaux*, le 9 décembre 1921, par MM. Babonneix et Denoyelle. Nous la reproduirons in-extenso au premier rang des documents que nous avons rassemblés car le malade qui en a fait le sujet nous paraît être un bel exemple d'hydrocéphalie avec syndrome infundibulaire, abstraction faite des signes de syringomyélie qui ne sont chez lui qu'un élément surajouté, un épiphénomène dû à une hydromyélie concomitante qui vient d'ailleurs confirmer le diagnostic d'hydrocéphalie.

CHAPITRE III

ESSAI DE PATHOGÉNIE

Il nous a paru intéressant de rechercher pourquoi, dans certains cas, l'hydrocéphalie dite essentielle peut donner les complications que nous avons énumérées au premier chapitre de cet ouvrage et pourquoi, en particulier, elle peut engendrer l'obésité. Les auteurs qui se sont occupés de la question s'accordent à reconnaître que lorsque le liquide céphalo-rachidien, épanché dans les ventricules latéraux, devient trop abondant, il envahit le troisième ventricule, en distend les parois et s'accumule dans l'infundibulum par le fait de la pesanteur. Mais comment agit cette distension du troisième ventricule ? Ici les divergences de vue commencent. Les uns incriminent l'hypophyse, les autres l'infundibulum et le tuber cinereum, les derniers l'épiphyse. Trois théories se trouvent donc en présence.

La théorie hypophysaire. — C'est la théorie classique. Harvey Cushing qui a été son principal défen-

sœur soutient que dans l'obésité hydrocéphalique, le lobe postérieur de l'hypophyse se trouve aplati, comprimé et devient insuffisant d'où apparition du syndrome de Fröblich (adiposité avec dystrophies génitales) et accroissement de la tolérance pour les sucres, ce lobe sécrétant à l'état normal une sorte de ferment glycolytique. Contre cette séduisante théorie l'on peut invoquer toute une série d'objections qui sont d'ordre expérimental et anatomo-clinique, et qui viennent d'être exposées dans toute leur ampleur à la Réunion annuelle de la *Société de Neurologie* (Paris, 3-4 juin 1922).

Les faits expérimentaux. — De Cyon excitant électriquement l'hypophyse avait constaté l'apparition de phénomènes importants : ralentissement du pouls, hypertension sanguine et l'on semblait disposé à attribuer à la sécrétion hypophysaire une certaine influence sur le système cardio-vasculaire lorsque successivement Gaglio, Pirrone, Livon, Van Rynbey montrèrent que l'hypophyse était inexcitable et que Biedl, Schäfer, Hezing, firent voir que l'excitation des régions encéphaliques très éloignées de l'hypophyse provoquaient les mêmes phénomènes.

D'autres expériences très intéressantes furent réalisées par Blair Bell au moyen d'une technique très ingénieuse. Après la mise au jour de l'hypophyse, en suivant la méthode de la trépanation bitemporale préconisée par Paulesco et Harvey Cushing, cet auteur introduisit au voisinage de la pituitaire une masse faite de pâte barytée dans le but de produire l'excitation directe de la glande. Chez deux chiennes le résultat de cette intervention consista en modifications du pannicule adipeux et

en glycosurie. Mais par ailleurs une autre chienne chez laquelle Blair Bell pratiqua l'extirpation absolue du *lobe nerveux* de la pituitaire ne manifesta au 128^e jour après l'opération aucune modification saisissable.

Il était cependant réservé à H. Cushing de démontrer que la séparation *complète* de l'hypophyse d'avec le tuber cinereum détermine l'apparition chez l'animal d'un syndrome adipo-génital lequel est en tout superposable au syndrome de Bartels-Fröhlich. Mais d'autre part Aschner prouva que la piquûre d'une région très limitée du tuber cinereum provoque des phénomènes définitifs dont les plus curieux sont des troubles du développement et l'arrêt de l'évolution des glandes génitales mâles et femelles, atrophie génitale plus accusée même que celle qui succède à l'hypophysectomie totale. Les expériences de MM. J. Camus et Roussy parlent dans le même sens puisqu'elles montrent que syndrome adipo-génital d'une part ; polyurie et polydipsie d'autre part, peuvent être déterminées chez le chien par destruction non de l'hypophyse mais du tuber cinereum.

Quant à la méthode des greffes elle a donné entre les mains de Schäfer, Herring et de Cushing des résultats peu démonstratifs.

De ce premier aperçu que conclure sinon que l'influence de la sécrétion hypophysaire sur le chimisme des tissus ne semble rien moins que démontrée ? Les expériences que nous venons de rappeler et qui semblent plaider en faveur de cette théorie ne trouvent-elles pas leur contre partie dans les autres expériences tout aussi séduisantes que nous leur avons opposées ? Enfin, tout

en reconnaissant la grande valeur des différentes techniques mises en œuvre dans les recherches sur l'hypophyse, est-il déraisonnable de supposer que les lésions qu'elles ont permis de réaliser n'ont pas intéressé exclusivement la glande ? Il nous paraît difficile de s'attaquer à celle-ci sans s'attaquer en même temps à la région qui lui est attenante, c'est-à-dire à l'infundibulum. En considération de l'extrême délicatesse de cette partie de l'encéphale il n'est pas impossible d'admettre que toute manœuvre portant sur la pituitaire entraîne fatalement un tiraillement de sa tige qui, pour être insignifiant, n'en est pas moins suffisant pour produire une élongation des fibres myéliniques du tuber et être ainsi le point de départ d'un trouble fonctionnel de cette région. Et c'est là une hypothèse dont le corollaire n'est pas vrai. On ne peut pas dire avec la même apparence de vérité que réciproquement les procédés opératoires employés dans le but de léser le tuber retentissent également sur l'hypophyse, celle-ci étant beaucoup moins vulnérable, protégée qu'elle est par la selle turcique et la tente pituitaire. Mais ce n'est pas tout.

Les faits anatomo-cliniques. — Il existe un certain nombre de cas où tout ou partie du syndrome dit hypophysaire a été observé alors que cette glande était intacte et d'autres où bien qu'elle fut lésée, il faisait complètement défaut. Ceux-ci sont surtout représentés par le cas de MM. Claude et Schœffer (1) ainsi intitulé : tumeur du 3^e ventricule, compression de l'hypophyse, pas de syn-

(1) H. CLAUDE et SCHOEFFER : *Revue Neurologique* 1920, p. 112.

drome hypophysaire. A ceux-là ressortissent les cas de MM. Claude et Lhermitte (1), Marañon et Pintos (2), Lereboullet, Mouzon et Cathala (3) relatifs respectivement le premier à une tumeur du troisième ventricule n'intéressant en rien l'hypophyse et s'étant caractérisé par le syndrome suivant : crises de narcolepsie, modifications circulatoires, manifestations d'ordre diabétique : polydipsie, polyurie ; le second à un sujet chez lequel une balle de revolver ayant atteint l'infundibulum, mais respectant l'hypophyse, avait provoqué l'arrêt de développement testiculaire l'obésité et la polyurie ; le troisième à un hérédosyphilitique chez lequel une tumeur du 3^e ventricule n'intéressant pas l'hypophyse se caractérisait par de l'obésité, de l'infantilisme sexuel et de la somnolence. A propos de ce dernier cas nous ne saurions mieux faire que de citer les remarques que lui consacre M. J. Lhermitte dans son important mémoire sur la polyurie infundibulaire (4). « Dans l'observation de Lereboullet, » Mouzon et Cathala, dit-il, il est expressément noté que » toutes les glandes endocrines étaient absolument normales au point de vue histologique et qu'elles apparaissent même en activité. Or nous savons aujourd'hui qu'il n'est pas d'exemple de syndrome exclusi-

(1) H. CLAUDE et LHERMITTE : Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3^e ventricule. « *Presse Médicale* » 23 juillet 1917.

(2) MARANON et PINTOS : Lésion traumatique pure de l'hypophyse. Syndrome adiposo-génital et diabète insipide. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, n° 4, 1917.

(3) LEREBoullet, MOUZON et CATHALA : Infantilisme dit hypophysaire par tumeur du 3^e ventricule. Intégrité de l'hypophyse. *Revue Neurologique* n° 2, 1921, p. 134-139.

(4) M. J. LHERMITTE, La polyurie infundibulaire. Le diabète insipide syphilitique « *Annales de Médecine* » tome XI, n° 2, Février 1922.

» vement mono-glandulaire et que toutes les fois qu'une
» glande endocrine est troublée dans son fonctionne-
» ment, cette perturbation retentit inéluctablement sur
» d'autres appareils endocriniens. La constatation de
» l'intégrité parfaite de toutes les glandes vasculaires
» sanguines constatée par Lereboullet, Mouzon et Ca-
» thala, vient donc s'inscrire formellement contre l'hy-
» pothèse de l'origine hypophysaire du syndrome que
» ces auteurs ont observé ».

Enfin on a fait valoir que dans l'obésité hydrocéphalique les rayons X montrent souvent l'élargissement de la selle turcique. Mais pareille constatation a été faite dans l'hydrocéphalie non compliquée. Son existence reconnaît probablement la même cause que les dilatations de la voûte crânienne qui ont été décrites par Bertolotti (1) et Spiller (2). C'est un phénomène d'usure du tissu osseux par le tissu nerveux qui peut très bien expliquer par lui-même la déformation de la loge pituitaire sans qu'il soit nécessaire de faire intervenir l'hypophyse.

La théorie infundibulaire. — A cet endroit de la discussion il appert déjà que bon nombre des arguments sur lesquels s'étaye la théorie hypophysaire sont plus ou moins critiquables.

(1) BERTOLLOTTI, Diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie aiguë sans augmentation de volume de la tête et les tumeurs cérébrales au moyen des rayons de Röntgen « *Revue Neurologique* » 1912, t. I, p. 69.

(2) W. G. SPILLER, Diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie sans augmentation de volume de la tête et les tumeurs cérébrales au moyen des rayons X « *Review of Neurology and Psychiatry* » janvier 1911, vol. IX, n° 1, p. 8.

Les objections que nous leur avons opposées s'accordent par contre très bien avec la théorie nerveuse ou infundibulaire.

Cette dernière met en cause une lésion des parois qui limitent l'extrémité inférieure du troisième ventricule, masses grises de la base et particulièrement tuber cinereum.

Erdheim fut peut être le premier à attribuer l'obésité à une lésion de la base. Mais son hypothèse n'était pas tout à fait exacte parce qu'il admettait que l'adiposité était due à une irritation provoquée par une tumeur cérébrale sur une région de la base du cerveau voisine de l'hypophyse : or, les examens nécropsiques ne montrent pas toujours l'existence de cette tumeur. Cependant il avait ouvert la voie.

Boissonnas (1) publiant un cas de lipodystrophie progressive discute l'origine de l'obésité et pense qu'il faut rechercher le centre qui la produit dans la région située entre l'hypophyse et l'épiphyse. Or, dit-il, il s'agit de l'hypothalamus et du troisième ventricule. A ce propos, il cite un récent travail d'Higier, où celui-ci dit notamment que « les troubles trophiques et les troubles du « métabolisme qui étaient attribués jusqu'à ce jour exclusivement à l'hypophyse (dyspituitarisme) peuvent être « déclanchés aussi en partie pour les régions adjacentes « du cerveau, soit l'hypothalamus, lequel joue peut-être « encore le rôle de centre régulateur pour les glandes

(1) BOISSONNAS, A propos d'un cas de Lipodystrophie progressive, « *Revue Neurologique* » 1919, p. 749.

« endocrines et pour les nerfs vaso-moteurs des vaisseaux
« du cerveau. »

Mais on le voit, la théorie nerveuse était encore entachée d'imprécision. Elle trouva en M. Babonneix l'auteur qui devait la rénover en la faisant sortir de cette période d'attente. Pour M. Babonneix l'obésité hydrocéphalique reconnaît comme substratum anatomique une lésion ou un trouble fonctionnel de l'infundibulum et du tuber cinereum. En faveur de cette hypothèse militent d'une part, les résultats expérimentaux et anatomo-cliniques que nous avons signalés à propos de la théorie hypophysaire, d'autre part, la constatation faite dans certains cas d'hydrocéphalie de symptômes auxquels on reconnaît aujourd'hui, grâce aux travaux de MM. Camus, Roussy, Houssay, Carulla, Romana, Claude, Lhermitte, une origine infundibulaire : somnolence continue ou crises de narcolepsie, modifications de la tolérance pour les sucres, incontinence d'urine, diminution de la pression artérielle, phénomènes d'ordre diabétique : polyurie, polydipsie, boulimie, anomalies du développement général, anomalies de la menstruation.

La théorie épiphysaire. — De la théorie épiphysaire nous dirons peu de chose. Les faits qu'on appelle à son appui ne paraissent pas suffisamment démonstratifs. Nous n'ignorons pas qu'une perturbation dans la sécrétion de la glande pinéale peut très bien rendre compte de l'adiposité. Mais nous ferons remarquer que le syndrome épiphysaire est caractérisé, en dehors de l'obésité, par ce que Pellizzi a appelé la macrogénitosomie précoce, c'est-à-dire par :

a) un accroissement rapide de la taille qui dépasse de beaucoup celle qui correspond normalement à l'âge du sujet ;

b) le développement excessif des organes génitaux ;

c) l'apparition précoce des poils au pubis, aux aisselles, à la face ;

d) une hyperactivité psychique et une précocité intellectuelle étonnante.

En somme tout juste l'opposé de ce que l'on observe dans l'obésité hydrocéphalique. D'ailleurs Pearce Bailey et Smith Ely Jelliffe (1), qui se sont livrés à des recherches statistiques et ont pu réunir soixante cas de tumeur localisée à la glande pinéale n'ont trouvé que dix fois l'obésité. Et comme sur ces dix cas, neuf s'accompagnaient d'hydrocéphalie, la question de l'aveu même des auteurs est loin d'être résolue.

Le rôle des lésions méningées. — Le syndrome infundibulaire peut être, lui-même, la conséquence d'une méningite localisée de la base. C'est ce qui semble s'être passé dans le cas de MM. Babonneix et Denoyelle. Le cas que, tout récemment, a publié M. Sainton, un syndrome polyglandulaire complexe : goitre exophthalmique, acromégalie, obésité, infantilisme sexuel paraît pouvoir être rattaché, lui aussi, à une méningite basilaire localisée. L'attention devra donc, à l'avenir, être attirée sur cette lésion, dont il faudra savoir, à l'occasion, déterminer le siège, l'origine et la nature.

(1) PEARCE BAILEY et SMITH ELY JELIFFE, Tumeur de la glande pinéale, « *Archives internationales de Médecine* », décembre 1911, p. 851.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

Obs. I. — (Présentée par MM. Babonneix et Denoyelle à la *Société Médicale des Hôpitaux*) le 9 décembre 1921.

P... (Georges-Ernest) 47 ans, entré le 26 juillet 1921.

Antécédents héréditaires et Antécédents personnels. — Les parents sont morts le père à 59 ans d'albumine, la mère à 67 ans d'une affection cardiaque. Ils avaient eu huit enfants : trois n'ont pas dépassé le bas âge ; un a été emporté par des convulsions à 3 ans ; des quatre autres trois sont vivants et en bonne santé.

P... aurait souffert de six à dix ans de méningite (?). Cette méningite qu'il n'hésite pas à qualifier de tuberculeuse, lui a laissé une perte presque totale de la vision.

De dix à vingt-sept ans, rien de particulier à signaler. A ce moment surviennent des crises caractérisées par des céphalées violentes et par des « syncopes ».

Au bout de six mois de traitement ioduré elles disparaissent. Mais bientôt la force musculaire des membres supérieurs diminue, les avant-bras s'atrophient puis les mains s'immobilisent en attitude forcée. P... se rend à la consultation de la Salpêtrière où on lui prescrit des pointes de feu sur la colonne vertébrale, des bains et de l'iodure.

Etat actuel. — Diverses particularités frappent dès l'abord :

La petite taille du malade (1 m. 58) ;

La forte corpulence : il pèse 82 kilogrammes ;

Le volume assez considérable de la tête, contrastant avec la brièveté du cou ;

L'attitude des mains en extension forcée sur les avant-bras, les doigts mi-fléchis, mi-étendus ;

L'atrophie des mains et des muscles émanés de l'épitrachlée ;

L'hypertrophie mammaire surtout à droite ;

La cyphose cervicale ;

Les manifestations oculaires : strabisme et nystagmus ;

Examinons plus en détail quelques-unes de ces particularités.

Système nerveux. — La tête est augmentée de volume ; le crâne fortement brachycéphale. Sur le front, des taches brunnâtres que le malade attribue à ce fait qu'il a l'habitude de se promener nu-tête en été.

Les mains sont immobilisées en extension forcée sur les avant-bras, rappelant la main de prédicateur. Les premières phalanges en extension, les secondes et troisièmes en flexion, surtout à gauche ; la musculature des mains est le siège d'une atrophie diffuse, en partie masquée par la pseudo-adiposité, par une sorte d'œdème discret occupant la face dorsale et faisant penser à ce que l'on observe dans la main succulente. Les extrémités des doigts sont peu cyanosées, les ongles striés longitudinalement.

Aux avant-bras, atrophie cantonnée au groupe des muscles épitrachléens et ayant acquis une extrême intensité. Par instants, elle nous a paru s'accompagner de contractions fibrillaires.

Cette atrophie non compliquée d'hypertonie a, pour conséquence une impotence très accusée des membres supérieurs dont les segments distaux sont à peu près immobiles, tandis que les segments proximaux fonctionnent encore, quoique avec difficulté.

Nous n'avons observé aux membres supérieurs aucun trouble de la sensibilité objective ni subjective et, en particu-

lier, il n'y a pas trace de dissociation¹ syringomyélique. De même on ne trouve, sur les téguments, aucune cicatrice que l'on puisse rattacher à une brûlure ayant passé inaperçue.

Le réflexe stylo-radial est aboli des deux côtés, le réflexe olécranien n'a pu être mis en évidence ; il est vrai que le malade, de par ses attitudes forcées, n'arrive pas à prendre la position optima pour la recherche de ce réflexe.

Les bras sont le siège d'une sorte de lipomatose diffuse qui au coude s'arrête brusquement, tandis qu'en haut, elle se continue avec une masse de même nature et qui occupe une bonne partie du creux sous-claviculaire.

L'examen des membres inférieurs aboutit aux résultats suivants : absence de tout trouble moteur, hyperesthésie nette, exagération manifeste des réflexes tendineux avec trépidation spinale inépuisable. Le signe de Babinski est douteux. De même nous n'avons pas observé nettement les réflexes d'automatisme.

Quant à la colonne vertébrale, elle est le siège d'une cyphose de grand rayon appréciable à la radiographie qui l'immobilise en partie et que vient doubler une masse lipomateuse à contours nets.

L'examen des yeux pratiqué par M. Dupuy-Dutemps donne d'intéressants résultats : atrophie optique bilatérale très ancienne sans phénomène de stase ; œil droit : simple perception lumineuse ; œil gauche : aucune perception.

Le réflexe pupillaire lumineux est conservé faible à droite, il n'existe plus à gauche (du côté complètement aveugle).

Strabisme convergent et nystagmus amaurotique.

Les facultés psychiques ne sont pas entièrement indemnes et il existe avec un peu de puérilisme, quelques tendances à la cyclothymie.

Peau et tissu cellulaire. — Nous avons déjà signalé l'obésité et mentionné l'existence de masses lipomateuses situées en divers endroits : nuque, bras. Ajoutons pour être complet que le malade souffre d'eczéma du cuir chevelu.

Système génital. — Les testicules sont petits, l'appétit

sexuel médiocre ; il n'y a pas nettement d'inversion. Les glandes mammaires surtout la droite sont anormalement développées et retombent sur la poitrine dont les sépare un profond sillon.

La palpation permet de rattacher cette gynécomastie à une hypertrophie du tissu glandulaire. Le système pileux est normal, sauf aux aisselles où il paraît peu développé.

L'examen des autres organes conduit à des résultats de peu d'intérêt.

Nous avons pratiqué chez P... de nombreux examens de laboratoire.

Sang. — La réaction de Wassermann effectuée sans réactivation préalable est négative. D'ailleurs P... ne présente aucun signe de syphilis acquise.

L'urée du sang dosée par M. Perrier, pharmacien du service est de 0 gr. 60 par litre.

Formule hémoleucocytaire

Hématies.....	4.526.000
Leucocytes	7.370
Poly	68 p. 100
Mono	25 p. 100
Lympho.....	5 p. 100
Eosinophiles.....	2 p. 100

Urines. — Leur quantité est de 2 litres et demi par 24 heures. Elles ne contiennent ni sucre ni albumine. Le chiffre d'urée est de 21 gr. 40 par 24 heures.

Liquide céphalo-rachidien. — Clair, il coule en jet et ne contient que des lymphocytes (4 par mmc.). La réaction de fixation recherchée par la réaction de Ronchèse est négative. Albumine et sucre n'ont pu y être dosés.

La radiographie du crâne faite par M. Darbois décèle une augmentation très notable de la selle turcique.

Tests du fonctionnement des glandes endocrines. — Épreuve de l'adrénaline (20 novembre).

5 heures du matin. Ingestion de 100 grammes de sucre (glucose)

9 h. 20 avant l'épreuve. Pouls à 66 T. A. 16 — 9 R. O. C. 56
Resp 16.

9 h. 30 Injection d'un milligramme d'adrénaline
 9 h. 35 P=52. T.A. 17 — 9. R. O. C. 56. Resp. 16
 9 h. 45 P=52. T.A. 17 — 9. R. O. C. 56. Resp. 16
 9 h. 55 P=54. T.A. 16 1/2 — 9 R. O. C. 52. Resp. 16
 10 h. 5 P=58. T.A. 16 3/4 — 10. R. O. C. 52. Resp. 16
 11 h. P=62. T.A. 17 — 9. R. O. C. 56. Resp. 16

Quantité d'urine en 24 heures : 2 litres et demi.

Elimination du sucre :

3 h. (6 h. après l'épreuve)..... 15 gr. 16 de sucre
 6 h. (9 h. après l'épreuve)..... 11 gr. 11 »
 11 h. (14 h. après l'épreuve)..... 9 gr. 50 »
 2^h. du matin (17 h. après l'épreuve) ... 4 gr. 42 »
 10 h. du matin (25 h. après l'épreuve).... 17 gr. 06 »

Le lendemain disparition totale du sucre.

Epreuve de l'atropine (30 novembre).

9 h. 20. Pouls = 60 T. A. 15 1/2 — 9 1/2 R. O. C. 56
 9 h. 30. Injection d'un milligramme d'atropine
 9 h. 40. P=52 T. A. 16 — 9 R. O. C. 46
 9 h. 50. P=50 T. A. 17 — 9 R. O. C. 48
 10 h. 8. P=50 T. A. 16 — 9 R. O. C. 50

La pupille droite est un peu dilatée.

La pupille gauche ne réagit pas.

11 heures. P=60. T. A. 16 — 9. R. O. C. 56.

La pupille droite est restée un peu dilatée.

En résumé, on constate chez P... plusieurs ordres de symptômes :

Les uns : cécité, céphalée, syndrome adipo-génital reconnaissent pour cause une hydrocéphalie.

Les autres : mains de prédicateur, atrophie des muscles des mains et des avants bras, cyphose cervico-dorsale, abolition des réflexes tendineux aux membres supérieurs, exagération des mêmes réflexes aux membres inférieurs doivent être rattachés à une syringomyélie hydromyélique.

Obs. II. — (Recueillie par M. le Professeur Mouriquand de Lyon).

V... Georges, 2 ans 1/2, entré à l'hôpital le 7 octobre 1920, sorti le 7 décembre 1920.

Né à terme. A la naissance poids: 2 kg 700.

Au deuxième jour a été opéré d'une tuméfaction à la région occipitale (méningocèle ?) 1^{re} dent à 14 mois.

A cette époque environ a eu une éruption bulleuse du cuir chevelu et des joues épargnant la plante des pieds et les mains.

A commencé à grossir à 3 mois.

L'enfant parle, comprend, joue et rit. Il a depuis l'enfance les pieds en varus.

Examen : Il s'agit d'un enfant grand et gros. Sa tête (circonférence 55 cm.) attire immédiatement l'attention par son volume extraordinaire. Mais on est également frappé par l'adiposité du sujet.

Examen des poumons : négatif.

Cœur : rien à signaler.

A l'abdomen : le foie et la rate ne sont pas perçus.

Pas de signes de spécificité. Wassermann négatif.

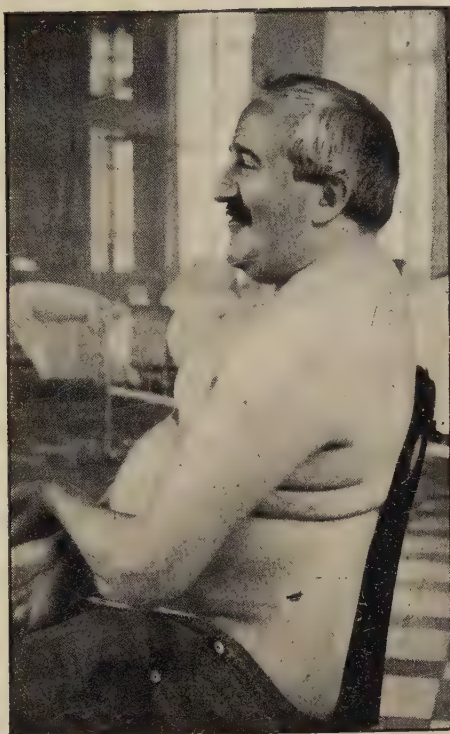
Examen de la gorge négatif.

Organes génitaux. — On est frappé par la petitesse des organes génitaux. La verge et le scrotum sont à peine ébauchés et comme perdus dans une volumineuse masse de tissu adipeux. A la palpation on perçoit les deux testicules noyés au milieu de la graisse et qui paraissent bien plus petits que ceux d'un enfant du même âge (comparaison avec sujet normal).

Développement exagéré du tissu cellulo-adipeux des régions mammaires. Ni sucre, ni albumine.

L'enfant dont le poids était nettement au-dessous de la normale à la naissance pèse actuellement 15 kg 100 et a 88 cm. de taille. Il a donc le poids d'un enfant de 3 ans et la taille d'un enfant de plus de 3 ans 1/2.

Le 20 octobre : ingestion de 150 gr. de sucre vers 2 heures. Urines recueillies 2 heures, 4 heures et 6 heures après l'ingestion : glycosurie alimentaire constamment négative.



Malade de MM. BABONNEIX et DENOYELLE. — Obs. I



Malade de M. MOURIQUAND. — Obs. II

Obs. III. — (*Résumée*), (MM. Babonneix et Paiseau, *Gazette des Hôpitaux*, 13 sept. 1910. Obs. III).

F... Noëlie, âgée de 9 ans 1/2, entre à l'hôpital des Enfants Malades, salle Parrot, 24 mai 1909. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires.

Les antécédents personnels ne sont pas plus significatifs ; le développement s'est effectué normalement. A 8 ans 1/2 l'enfant a fait une diphtérie et 3 mois après, une rougeole, l'une et l'autre sans grande particularité.

C'est il y a 2 ans environ que l'enfant, à la suite de troubles digestifs, a commencé à présenter quelques modifications de la marche ; l'équilibre est devenu incertain et s'est accentué depuis cette époque.

Actuellement l'enfant est bien constituée mais elle est nettement une obèse, le pannicule adipeux est très développé au niveau des membres mais surtout de l'abdomen et du tronc ; les seins sont volumineux. Le poids est de 36 kgs 400 très supérieur à la moyenne (23 kg. 900 d'après Variot et Chauvet).

Cependant l'inspection révèle quelques particularités : une voûte palatine ogivale et surtout un crâne très volumineux avec un front olympien (50 centimètres de tour de tête).

La station debout est presque impossible ; la démarche est nettement spasmodique.

La diminution de la force musculaire ne semble pas porter également sur les 2 membres, la jambe gauche résiste en effet beaucoup moins que la droite, la diminution porte d'une façon prédominante sur les muscles extenseurs. Les réflexes rotuliens sont exagérés, il n'y a pas de trépidation épileptoïde, mais le réflexe des orteils se fait en extension des deux côtés.

Aux membres supérieurs, il existe un tremblement intentionnel des plus nets prédominant à droite.

Il y a des faux besoins d'uriner et de l'énurésie nocturne.

La face est légèrement asymétrique ; la langue est déviée du côté droit.

Il n'existe pas de troubles de la motilité extrinsèque de

l'œil ; le fond d'œil examiné par M. Terrien est normal des 2 côtés, mais le signe d'Argyll Robertson est très net.

L'enfant paraît d'une intelligence moyenne, cependant la mémoire aurait notablement diminué et actuellement la lecture est devenue plus difficile. La selle turcique à la radioscopie semble agrandie.

Les appareils respiratoire, circulatoire, digestif, ne présentent aucun symptôme anormal. La ponction lombaire pratiquée à 2 reprises donne un liquide clair hypertendu, mais ne contenant ni albumine ni éléments en proportion anormale.

Obs. IV. — (MM. Babonneix et Paiseau, *Gaz. des Hôp.*, 13 sept. 1910, obs. VI).

R... Suzanne, âgée de 12 ans, entre à l'hôpital salle Perrot, le 7 juillet 1909 pour des douleurs siégeant au niveau du gros orteil gauche.

Aucune particularité n'est à relever dans ses antécédents héréditaires et personnels. Elle a eu une première menstruation il y a 3 mois, mais les règles n'ont pas reparu depuis.

L'hiver dernier, l'enfant a eu une arthrite de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil gauche qui a laissé des troubles trophiques du mollet correspondant.

L'état général est bon, l'enfant a un gros appétit. Mais elle est surtout manifestement obèse ; son poids est de 62 kg. 650 pour une taille de 1 m. 54 également supérieure à la normale. Les organes génitaux ne sont pas particulièrement développés. Le crâne paraît augmenté dans ses dimensions ; 56 centimètres de tour de tête, 34 cm. 1/2 d'une apophyse zygomatique à l'autre. La selle turcique est augmentée. Il n'y a pas de troubles fonctionnels, pas de céphalée. L'intelligence est normale. Le fond d'œil examiné par M. Terrien ne présente aucune anomalie. Le traitement par l'extrait hypophysaire ne donne aucun résultat appréciable.

La sœur de la malade a une tendance à l'obésité, bien qu'à un degré beaucoup moindre ; le volume de son crâne est exagéré (tour de tête : 54).

Obs. V. — (*Résumée*). MM. Babonneix et Sevestre *Gaz. des Hôp.*, 7 octobre 1919).

B... Georges, 9 ans, entré aux enfants malades le 4 juin 1919 dans le service du Pr Hutinel.

Depuis 2 ou 3 ans se sont développées petit à petit chez le malade des masses lipomateuses localisées au côté gauche et occupant les régions mastoïdienne, sous-maxillaire et sus-épineuse.

Le jeune B... est un enfant obèse, petit, au cou court, au ventre infiltré de graisse, aux membres grêles. Son poids est de 25 kg. 300, la taille de 1 m. 14. Il présente diverses particularités dont les plus importantes sont :

L'augmentation de volume du crâne et aussi, quoique à un moindre degré, celle de la face ;

L'expression inintelligente de la physionomie ;

Le faciès adénoïdien ;

La présence de masses situées :

en arrière de l'oreille gauche ;

dans la région sous-maxillaire gauche où elles constituent une tumeur beaucoup plus volumineuse ;

dans la fosse sus-épineuse gauche qu'elles débordent largement en tous sens.

Les masses sont lobulées, mamelonnées, de consistance semi-molle identique à celle que possède le tissu adipeux.

Un examen radiographique du crâne a montré une selle turcique déformée : elle est allongée et, semble-t-il, moins profonde ; elle n'a pas la forme arrondie normale et se trouve notablement augmentée de volume.

Obs. VI. — (*Résumée*) : — Marinesco et Goldstein. (*Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1909).

E. M... 13 ans, entré le 30 août 1905 à l'hôpital de Pantélimon. Père alcoolique.

Incontinence d'urine nocturne depuis l'enfance.

En 1903, mal de tête subit, vertiges, nausées, chute. Après quelques jours, amélioration, mais grande faiblesse dans les membres inférieurs.

Etat présent : tête volumineuse (58 cm. de tour). Enfant petit pour son âge.

Tissu adipeux très développé.

Réflexes tendineux exagérés. Babinski bilatéral.

L'examen ophtalmologique montre les pupilles insensibles à la lumière et à l'accommodation. A droite, atrophie incomplète du nerf optique, à gauche atrophie complète.

Démarche spasmodique ébrieuse.

Hypoplasie des organes génitaux ; à droite : cryptorchidie, à gauche : testicule très réduit de volume. Pas de poils sous les aisselles ni au pubis.

Mort en février 1908.

Autopsie : Hydrocéphalie considérable. Tumeur kystique triangulaire dont la base repose sur le corps calleux et la pointe répond au milieu du vermis supérieur. Selle turcique très profonde, l'hypophyse pèse 0 gr. 34 : son examen histologique ne décèle que des grandes cellules éosinophiles granuleuses et des vaisseaux dilatés.

Obs. VII. — (*Résumée*). (Marinesco et Goldstein *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1909).

A. D... âgée de 16 ans, entre à l'hôpital en 1903.

Aucun renseignement sur les antécédents héréditaires à cause de l'état mental de la malade.

Etat somatique, grosse tête (57 cm. 1/2 de tour).

Tissu adipeux très développé, de sorte que le corps prend de grandes dimensions surtout l'abdomen et les cuisses qui sont difformes.

Les mamelles sont énormes pour l'âge ; elles pendent jusqu'à la taille.

La malade ne se sert pas bien de ses membres inférieurs. Elle ne peut rester debout ni marcher sans être soutenue.

Réflexes pupillaires normaux, réflexes rotuliens exagérés, clonus très manifeste des pieds.

Sensibilité générale conservée.

La malade pèse 52 kgs 800.

Pas de sucre ni d'albumine dans les urines.

Intelligence très réduite.

Mort vers la fin de septembre 1905.

Autopsie : Hydrocéphalie très prononcée sans aucun néoplasme. L'hypophyse petite a l'apparence normale, son examen microscopique n'a pu être pratiqué. Ovaires petits (2 gr. chacun au lieu de 6 à 8 gr.).

Obs. VIII. — (*Résumée*). Neurath : Ueber Fettkinder. *Wiener klin. Wochenschrift*, 12 janvier 1911).

G... 10 ans. Étonnamment petit (109 cm.) et gras.

Grosse tête (5 cm. de plus que la normale).

Peu de développement de l'appareil génital et pileux.

Crises de céphalée et de vertiges. Fond d'œil normal.

Début brusque de l'engraissement.

Obs. IX. — (*Résumée*). Neurath : Ueber Fettkinder. *Wiener klin. Wochenschrift*, 12 janvier 1911.

F... 11 ans a depuis 2 ans des crises d'éclampsie.

Arriération intellectuelle.

Obésité.

Parésie faciale. Hypoplasie utérine.

Les rayons X montrent un crâne hydrocéphalique avec une fosse hypophysaire élargie.

Obs. X. — (*résumée — traduction personnelle*) (Lewis Pollock *Journal of American Medical Association*, 30 janvier 1915. Obs. I).

S. D... homme de 40 ans, vivant seul, sans occupation, est admis au Kankakee State Hospital le 1^{er} novembre 1905.

Père mort de paralysie probablement aploplectique. Mère morte d'hémorragie intestinale. Deux sœurs mortes d'affection inconnue.

A l'âge de 4 mois. S. D... fit une méningite cérébro-spinale et resta malade pendant plusieurs mois. Cette affection se compliqua d'opisthotonos et fut suivie par des spasmes de la nuque. Après la guérison on nota que le patient était sourd. Il ne put pas marcher avant d'avoir atteint 9 ans. Plus tard on remarqua qu'il était gros, que sa tête était quelque peu volumineuse, que le pénis était très petit et à l'âge de 18 ans les testicules étaient peu apparents. Il n'a jamais eu de céphalée ni de vomissements.

Examen. — A l'admission au Kankakee State Hospital l'examen montre un homme âgé de 40 ans pesant 87 pounds haut de 5 pieds 6 pouces. Il est très gras. La peau est douce et moite, les muqueuses rouges et les muscles flasques. Les cheveux sont sombres et fins. Les poils sont clairsemés et très fins dans l'aisselle ainsi qu'au pubis : La paroi abdominale est proéminente. Il existe une petite hernie ombilicale et il y a un tel surchargement de graisse que l'abdomen pend au devant des cuisses à la façon d'un tablier cachant le pénis.

La tête large a l'aspect hydrocéphale. Plusieurs dents manquent. Rien aux poumons. Le cœur est rapide et le second bruit éclatant. Les colons sont dilatés. Les testicules sont imparfaitement descendus. Le pénis est long d'un pouce $\frac{1}{4}$ environ, de petit calibre et caché par la graisse.

Les réflexes profonds et superficiels sont normaux, le réflexe pupillaire aussi. Ce qu'il y a de notable dans ce cas c'est l'hydrocéphalie, l'adiposité, le manque de poils et l'atrophie génitale.

Le malade fut trouvé mort dans son lit le 23 oct. 1914

Nécropsie. — Hernie ombilicale ; œdème des poumons ; artério-sclérose, dégénérescence graisseuse du foie, néphrite chronique parenchymateuse, goitre colloïde.

En enlevant la calotte crânienne une grande quantité de liquide céphalo-rachidien s'échappa du cerveau à la base duquel on a pu noter une petite ouverture de la grandeur d'un pois dans le « lobe orbital » droit d'où coulait un liquide clair dont la quantité était d'environ 20 onces (550 grammes). Lorsque le liquide s'est échappé les deux côtés du cerveau se sont abattus donnant ainsi une apparence de champignon. Une fois le cerveau enlevé on observa une hydrocéphalie chronique remplissant toutes les cornes des ventricules latéraux ainsi que le 3^e ventricule.

A part le corps pituitaire qui était implanté sur un infundibulum large et bombé, la structure de l'espace interpedonculaire n'a pas pu être détaillé (le corps pituitaire était lui-même aplati par suite de la pression exercée sur lui et il a été très difficile de l'enlever de la selle turcique qui était

agrandie). Il y avait une dilatation kystique du 3^e ventricule.

Au microscope seuls le corps pituitaire et la glande pinéale seront décrits.

Le corps pituitaire était aplati et son lobe postérieur montrait une augmentation du tissu conjonctif. Le lobe antérieur dans sa partie adjacente au lobe postérieur était presque entièrement composé de cellules contenant beaucoup de matière nucléaire, peu de protoplasme et pas de grains chromophiles.

La glande pinéale avait la forme d'un croissant. Son intérieur était divisé en compartiments dans lesquels on pouvait voir de nombreuses cellules avec beaucoup de nucléine et peu de protoplasme.

Obs. XI. — (*trad. pers.*) (Lew. Pollock *J. A. M. A.*) 30 janvier 1915, obs. II).

Fille âgée de 11 ans, haute de 4 pieds 8 pouces pesant 127 pounds. Elle est très obèse, a des mains très effilées, est idiote et ne peut pas parler. Les cheveux sont bien développés. Les rayons X révèlent une selle turcique normale, mais un crâne hydrocéphalique.

Obs. XII. — (*trad. pers.*) Lew. Pollock, *J. A. M. A.* 30 janvier 1915. Obs. III).

Femme de 19 ans, ayant une attaque de méningite à 7 semaines. N'a jamais pu parler ni marcher.

Elle présente une hydrocéphalie marquée et une diplégie spasmodique. Elle souffre de crises d'épilepsie atypiques est très obèse, a des mains effilées. La menstruation est irrégulière.

Obs. XIII. — (*trad. pers.*) (Lew. Pollock, *J. A. M. A.* 30 janvier 1915. Obs. IV).

Femme âgée de 25 ans. Elle est idiote, a une hydrocéphalie marquée, une diplégie spasmodique, est excessivement obèse, a des mains effilées. La menstruation est irrégulière.

Obs. XIV. — Goldstein (*Archiv. für Psychiatrie*, 1910, t. XLVII, p. 126-153. Obs. I).

M. Sch... 18 ans. Rien dans les antécédents ; rien jusqu'à 5 ans.

A 5 ans chute dans un escalier.

A 6 ans on constate un arrêt de développement.

A 14 ans (1903) violentes céphalées durant plusieurs semaines.

Très petit : 1 m. 35. Adipose généralisée. Rondeur généralisée du corps.

Développement exagéré de la poitrine. Abdomen chargé de graisse.

Mont de Vénus très développé. Pas de poils sur le corps. Aspect féminin.

Parties génitales peu développées. On ne trouve pas les testicules.

Crâne gros (56 cm. de tour).

Pupille gauche plus grande que la droite. Strabisme divergent de l'œil gauche.

Réflexes patellaires exagérés des deux côtés. Clonus patellaire. Pas de Babinski.

Pas de troubles de la sensibilité ni de la motilité.

Fond d'œil : atrophie blanche bilatérale.

Champ visuel normal. Pas d'hémianopsie.

Revue en 1919 : rien de changé.

Obs. XV. — (*Résumée*). (Goldstein : *Archiv. für Psychiatrie* 1910, t. XLVII. Obs. II).

Fritz S... 12 ans. A toujours eu une grosse tête depuis sa naissance. Incontinence d'urine jusqu'à 9 ans.

En 1906, vomissements fréquents sans raison apparente pendant plusieurs semaines.

En 1908, chute de cheval avec perte de connaissance et vomissements.

Depuis l'intelligence baisse ; fréquents oublis, hébétude, irritabilité. Pas de contractures ni de céphalées.

L'enfant maigre jusqu'alors engraisse, le visage s'épaissit et s'élargit, les parties génitales s'atrophient. Vertiges et vomissements fréquents. Tendance à tomber en arrière. Tous

ces phénomènes tantôt s'aggravent, tantôt rétrocedent. Taille : 1 m. 46. Crâne très gros 60 cm.

La tête paraît enfoncée entre les deux épaules et inclinée en arrière. Visage large et lourd. La moitié inférieure du visage est surtout élargie tant à cause de la graisse qu'à cause des os eux-mêmes augmentée de volume.

Aspect féminin du corps. Organes génitaux peu saillants, testicules tout petits.

Pupilles larges des 2 côtés. Rétrécissement concentrique du champ visuel.

Réflexes tendineux vifs aux membres inférieurs, normaux aux membres supérieurs.

Le malade élève ses jambes avec incertitude, vacille et tremble.

Pression artérielle : 110-115 assis.

135 mm Hg. couché (Rivo-Rocci).

Ponction lombaire assis : pression : 18 mm Hg. Liquide clair.

En mai, aggravation de l'état général se manifestant par de l'apathie, courbature, vomissements, lividité du visage, cyanose des mains, douleur à la pression des apophyses épineuses cervicales, irrégularité du pouls.

Amélioration le mois suivant.

Au mois d'août ponction crânienne ramenant une grosse quantité de liquide.

Légère amélioration par la suite mais suivie d'une nouvelle aggravation.

La radiographie n'a décelé aucune augmentation de volume de la selle turcique.

Comme le fait remarquer Goldstein il ne s'agit pas là d'une tumeur cérébrale mais d'une méningite séreuse à cause de :

- a) la difformité crânienne.
- b) l'absence de symptômes de foyer.
- c) la sensibilité à la pression des apophyses épineuses (Oppenheim)

d) l'irradiation des douleurs vers la poitrine (Oppenheim).

e) la rapide augmentation du crâne en un temps très court.

Obs. XVI. — Goldstein. (*Archiv. für Psychiatrie* 1910 t. XLVIII Obs. III).

C. B., 17 ans — Céphalées fréquentes dans l'enfance.

A toujours été petit et gras. Tête toujours grosse. Allure générale infantile. Bien portant jusqu'en 1908.

Cette année là après des exercices de danse (?) éblouissement, flammèches devant les yeux ; impression de couleur rouge. Céphalée.

Amélioration après 14 jours.

En mars 1909, très forte céphalée ; douleur au-dessus de l'œil gauche, diminution de la vision d'abord à gauche puis à droite. Pas de vomissements. Examen en mars 1909. Taille 1m. 44, très gros, visage large, maxillaire inférieur massif ; tête : 54 cm. de tour ; mains et pieds petits, habitus féminin, système pileux peu développé ; atrophie des testicules.

Pas de troubles de la mobilité, de la sensibilité, ni des réflexes.

Peu de désirs sexuels.

Atrophie du nerf optique bilatérale.

En juin 1909 : même état. La vision s'est un peu améliorée.

Obs. XVII. — (Al. Obrégia, C. I. Urechia et A. Popea *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, décembre 1915)

Vera N. . . âgée de 27 ans, a été trouvée vagabondant et internée à l'asile de Marentza avec le diagnostic d'épilepsie. Dans les actes de son internement nous trouvons que la malade est atteinte d'épilepsie depuis son enfance.

A l'examen de la malade nous constatons une taille réduite : 1 m. 35.

La tête un peu trop grande a l'aspect de l'hydrocéphalie ; le front est proéminent,

Les deux cornées sont infiltrées et dénoncent une ancienne

kératite. L'œil gauche présente un strabisme interne ; les pupilles sont égales, mais la réaction à la lumière est moins prompte du côté droit. L'examen du champ visuel et du fond de l'œil n'a pu être fait à cause de l'indocilité de la malade.

Les dents sont petites et distantes les unes des autres. La thyroïde a un volume normal à la palpation. Le tronc de la malade est gros avec une adiposité qui prédomine surtout sur les hanches, l'abdomen et les mamelles qui sont en même temps flasques et volumineuses.

La peau est d'un blanc d'albâtre. Les mains sont petites et délicates avec les doigts effilés. Les organes génitaux externes sont normalement conformés. L'utérus est infantile. Il y a un genu valgum bilatéral et les pieds sont plats.

La menstruation se fait normalement. La malade pèse 59 kilos. Elle urine dans son lit.

L'urine ne contient ni albumine ni sucre, mais elle est augmentée de quantité, la malade en éliminant 2.500 grammes par jour. L'urée n'est pas augmentée.

La glycosurie alimentaire avec 200 gr. de glycose est positive, de même la glycosurie adrénalinique.

Le pouls est normal, la tension hyponormale.

L'examen radiographique nous montre un élargissement évident de la selle turcique.

Au point de vue psychique, la malade est d'une mentalité très réduite.

Les accès d'épilepsie sont fréquents.

CONCLUSIONS

De l'exposé qui précède nous nous croyons autorisé à conclure que l'obésité liée à l'hydrocéphalie essentielle ne reconnaît sans doute pas pour cause une perturbation dans la sécrétion hypophysaire, mais doit être rattachée à un trouble fonctionnel de l'infundibulum et du tuber cinereum provoqué par la dilatation kystique des parois du troisième ventricule. Il ne nous paraît pas possible de préciser davantage pour le moment. Il est cependant évident que les différents noyaux de substance grise que l'on rencontre dans cette région : noyau du tuber, noyau supra-optique, noyau para-ventriculaire, noyau supra-chiasmatique, noyau périfornicien, ne doivent pas être incriminés au même titre. La part qui revient à chacun d'eux dans la production des divers éléments du syndrome infundibulaire n'aura de chance d'être élucidée qu'avec des recherches histo-pathologiques plus nombreuses.

Il reste maintenant à se demander pourquoi l'obésité n'est-elle pas plus fréquente dans l'hydrocéphalie. Question bien difficile à la vérité. La seule explication qu'on

puisse en donner a été énoncée par M. Babonneix. « Tout
« au plus, peut-on supposer, dit-il, que lorsque les trous
« de Monro sont oblitérés, le liquide céphalo-rachidien
« s'accumule dans le ventricule latéral et ne peut venir
« exercer d'action sur le 3^e ventricule et qu'inversement
« lorsqu'ils sont perméables, mais que l'aqueduc de Syl-
« vius est oblitéré, éventualité fréquente pour Dandy et
« Blackfan, l'épanchement peut venir distendre le 3^e ven-
« tricule. Dans le premier cas absence, dans le second
« présence d'adiposité. »



Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu : le Président de Thèse,
ACHARD.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
P. APPELL.

Saint-Amand (Cher). — Imp. A. CLERC
